

□報告□

神経難病センター10周年の活動報告

加藤 宏之* 橋本 律夫* 小川 朋子* 田川 朝子*

抄録

国際医療福祉大学病院に神経難病センターが設置されて10周年を迎えたので、その活動について報告する。当センターは神経難病に特化した診療機能を有し、神経難病の初期診断から外来治療、在宅療養と定期的レスパイト入院、長期入院から終末期医療まで、一貫した専門的医療を提供している。また、医師、看護師、リハビリテーション、医療ソーシャルワーカーなどの病院スタッフ、ケアマネージャーや訪問看護師など在宅療養を支援するスタッフをすべてグループ内で確保し、緊密な連携のもとに強力なチーム医療を推進している。神経内科入院患者の2/3を神経難病患者が占め、筋萎縮性側索硬化症、多系統萎縮症、パーキンソン病など、医療依存度が高い進行期の神経変性疾患の患者の在宅療養+定期的レスパイト入院を中心としている。今後も当センターのユニークな利点を生かして、患者・家族を支えるよりよい神経難病医療を提供し、さらなる情報発信を続けていきたいと考えている。

キーワード：神経難病，筋萎縮性側索硬化症，多系統萎縮症，長期医療，在宅医療，チーム医療

Activity report on the occasion of the 10th anniversary of the Center for Intractable Neurological Diseases

KATO Hiroyuki, HASHIMOTO Ritsuo, OGAWA Tomoko and TAGAWA Asako

Abstract

It has been ten years since the founding of the Center for Intractable Neurological Diseases at International University of Health and Welfare (IUHW) Hospital. On the occasion of the 10th anniversary of this center, we have prepared a report describing its activities since its founding. Our center specializes in the care of patients with neurological diseases and provides continuous expert medical services from the patient's initial visit, to outpatient treatment, to home and respite care, to long-term hospital treatment, to terminal care. Furthermore, we provide strong team-based services involving the entire medical staff of the IUHW group, including hospital staff such as physicians, nurses, rehabilitation therapists, and medical social workers, as well as home care staff such as care managers and visiting nurses. Two-thirds of the inpatients admitted to the neurology ward have been patients with so-called intractable neurological diseases, in particular, advanced neurodegenerative diseases such as amyotrophic lateral sclerosis, multiple system atrophy, and Parkinson's disease, which are associated with a high degree of medical dependence. Frequently, the reason for hospitalization is to provide periodic short stays for respite care. We are committed to building on the strengths of our system to provide the best possible care and support for our patients and their families and to serve as a reliable source of accurate information and expert medical opinion.

Keywords : intractable neurological diseases, amyotrophic lateral sclerosis, multiple system atrophy, long-term medical care, home medical care, team medical care

I. はじめに (ALS), 多系統萎縮症 multiple system atrophy (MSA),
筋萎縮性側索硬化症 amyotrophic lateral sclerosis パーキンソン病 Parkinson's disease (PD) などの神経

受付日：2013年10月16日 受理日：2013年12月6日

*国際医療福祉大学病院 神経内科

Department of Neurology, International University of Health and Welfare Hospital
katoh@iuhw.ac.jp

難病は、病気の原因が不明で、治療法が限られており、症状は進行性で、患者は肢体の不自由を余儀なくされる。そのため、長期間にわたり、常に医療と介護の提供を受ける必要がある。典型的な神経難病であるALSの進行期には、患者は少なからず人工呼吸器を装着し、胃瘻を造設し、ベッド上生活が続くので、患者・家族とも、長期間にわたり常にケアとサポートを必要とする。しかし、進行期の神経難病患者を専門的に診る病院や施設、あるいは、人工呼吸器を装着した患者が長期に入院できる病院・施設はごく限られているのが現状である^{1,2)}。

国際医療福祉大学病院では、西澤正豊前神経内科部長の発案により、専門的な神経難病医療を提供するための神経難病センターの設立が計画され、2003年6月に開設された。当センターは、一般病床では満たし得ない、神経難病の患者に特化した診療機能を有している。当センターの設立の目的は、①神経内科医による専門的医療の提供、②入院・在宅における医療環境の整備、③医療面・生活面でのきめ細やかな支援、④必要時の入院病床の確保、を実践することである。当センターではすべての神経難病患者を対象とするが、人工呼吸器を装着した患者の長期的な入院は、ベッド数が限られているため十分に対応できない。そのため、可能な限り在宅療養を原則とし、在宅療養環境を十分に整備し、月に1回、1週間のレスパイト入院を定期的に行い、患者の病状を定期的にチェックし、介護者の休養にも十分に配慮することによって対応している。そして、病状の急変時には速やかに入院治療を提供することを約束して、安心して在宅療養を継続するように、患者と家族を支える医療を提供するという考え方を基本にしている。

対象とする神経難病は、ALS、MSA（線条体黒質変性症、オリブ橋小脳萎縮症、シャイ・ドレーガー症候群）、脊髄小脳変性症 spinocerebellar degeneration (SCD)、パーキンソン病関連疾患 (PD、進行性核上性麻痺 progressive supranuclear palsy (PSP)、大脳皮質基底核変性症 corticobasal degeneration (CBD))、ハンチントン病、多発性硬化症 multiple sclerosis (MS)、

重症筋無力症 myasthenia gravis (MG)、スモン、クロイツフェルト・ヤコブ病、ウィリス動脈輪閉塞症、である。さらに、筋ジストロフィーも難病として扱っている。また、新しく特定疾患に指定された神経難病にも順次対応する。当センターにおける医療はすべて健康保険や特定疾患、介護保険などによる標準的医療であり、患者への倫理的配慮と個人情報保護も十分に考慮している。

今回、当センターは開設10周年を迎えたので、この10年間の活動と取り組みについてここに報告する。

II. 当センターの特徴と位置づけ

1. 一貫した神経難病医療：初診から看取りまで

神経難病の診断は、一般的には、専門医と医療機器が集中した大学病院や基幹病院で行われ、病初期の外来治療も引き続き行われることが多い。しかし、身体機能が低下して、外来通院が困難になり、在宅療養が始まると、その後の医療は地域の一般病院、地元の医院などに引き継がれることが多い。さらに、肺炎などの合併症のために入院が必要になると、一般（急性期）病院での入院治療が行われる。さらに、入院による長期療養が必要な身体機能レベルになると、長期入院や療養が可能な病院や施設に入院するが、そのような病院・施設は限られている。また、一方で、できる限り在宅療養を継続することを希望する患者も少なくない。通常は、地域全体で上述の役割を分担して複数の病院や施設で神経難病医療を支えるシステムになっており、県単位で神経難病ネットワークが設置されている。しかし、このような医療連携が十分に機能しているとはいえないのが現状である。

当センターが提供する神経難病医療は、①病気の診断のための外来初診から精査を目的とした入院、②病初期の外来治療から入院治療、③病中期以降の在宅療養とショートステイ入院、④合併症の治療のための入院、⑤人工呼吸器装着や胃瘻造設のための入院、さらに、⑥長期入院医療、から、⑦終末期医療、⑧死亡した患者の病理解剖、に至るまで、すべてのステージの医療を、できる限り、すべて当院および関連施設で提

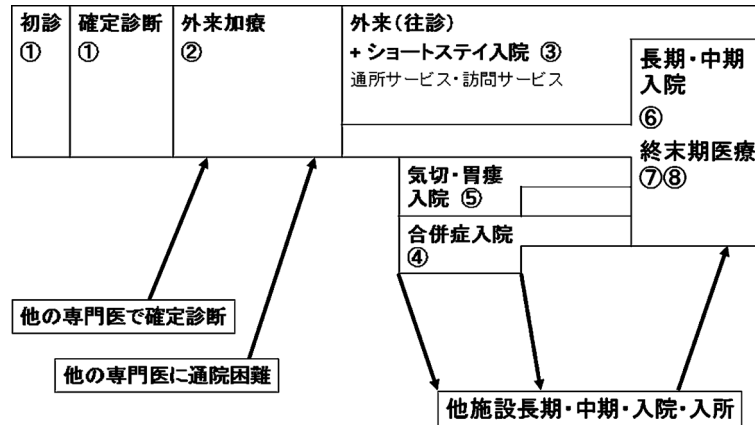


図1 一貫した神経難病医療
初診から終末期医療までの経過（時間の流れは左から右へ）の概念図。
①～⑧の番号は本文中の説明に用いた番号に合致する。

供することを目指している。このような一貫した神経難病医療は、地域に根差した専門・総合病院でのみ実現できるモデルであり、全国的にもユニークな存在である（図1）。

この医療モデルを可能にしている要件は、栃木県北の20万人の医療圏の総合病院である当院において、神経内科専門医4人でこの地区のほとんどの神経難病患者を診ることができ、患者数・病院のベッド数・神経内科医数が適度であることが挙げられるであろう。しかし、例えば、100万人の医療圏では、単純な計算でも、5倍の神経難病患者が存在することになり、1つの病院ですべての医療を完結することは患者数・ベッド数・医師数から考えて困難であり、地域で役割を分担する分業体制が現実的である。

2. 強力なチーム医療

神経難病、特に、神経変性疾患であるALS, MSA, PD, SCDなどは、進行性の運動障害が主症状であり、しかも、病気の治癒は望めない。肢体の不自由のため、車いす移動やベッド上生活が余儀なくされ、長期にわたって医療と介護が必要である。そのため、医師や看護師ばかりでなく、リハビリテーション(リハ)・スタッフや医療ソーシャルワーカー medical social worker (MSW) など多くのコメディカル・スタッフの参加が必要である。さらに、ケアマネージャーや訪問看護、

訪問リハなど、在宅療養を支援するスタッフの参加も必要である。当院は国際医療福祉大学というコメディカル・スタッフ育成のための大学の付属病院であるので、これらのコメディカル・スタッフの参加が容易に、しかも、同一グループ内において確保できるため、緊密な連携のもとに強力なチーム医療を推進することができる。さらに、近隣の関連施設に療養型病床や回復期病床を有する国際医療福祉大学塩谷病院や、老人保健施設マロニエ苑があり、医療依存度が低い安定期の神経難病患者の受け入れをお願いしている。

このように、医療系総合大学の付属病院であることが、神経難病患者一人ひとりに担当のリハ・スタッフやMSWを確保し、さらに、グループ内で訪問看護ステーションやケアマネージャーを確保できることが、本センターで強力なチーム医療を行うことができる基盤である。

3. 神経難病ネットワーク

神経難病医療は、また、福祉や行政を含めた幅広い支援も必要である。当院は2005年より、栃木県神経難病医療ネットワーク推進事業の協力病院の1つとして、栃木県北における神経難病医療の中心的存在となることを目指して努力してきた。その結果、2008年4月より、当院は栃木県の神経難病ネットワーク推進事業における県北の拠点病院に指定され、文字通り、栃

木県北の神経難病医療の中心となる役割を担うこととなった。栃木県神経難病・難病医療連絡協議会委員、難病医療専門員、および、難病連絡相談員が配置（委嘱）されており、公的にも神経難病医療専門医療機関として指導的立場となっている。

III. 診療の実際

1. 診療体制

当センターは、個室12床、4人部屋12床の計24病床を、神経内科の常勤医師4名（すべて日本神経学会専門医）で担当している。

総回診は毎週月曜日に行われ、医師、看護師、薬剤師が参加する。入院した患者は、担当の主治医、看護師のほか、理学療法士 physical therapist (PT)、作業療法士 occupational therapist (OT)、言語聴覚士 speech therapist (ST)、MSWの担当者が決定される。毎週火曜日に神経難病カンファレンスが開催され、医師、看護師、PT、OT、ST、MSW、ケアマネージャー、訪問看護師、訪問リハ・スタッフが参加し、入院中の患者ばかりではなく、在宅療養中の患者の病状と治療方針について報告と討論がなされ、情報を共有する。外来は月曜日から土曜日まで週6日開かれている神経内科外来枠で担当するほか、週1回、月曜日の午後に神経難病患者の往診を行っている。

在宅療養の患者には、介護者の確保のため、家族、訪問看護師、ヘルパーによるケアチームを作る。介護保険制度などの福祉サービスを利用するために、ケアマネージャーがケアプランを作成し、通所サービス、あるいは、訪問診療（往診）、訪問看護、訪問リハを手配する。さらに、人工呼吸器を装着するなど医療依存度の高い患者は、月1回、レスパイトのためのショートステイ入院を定期的に組み入れ、介護者の負担を軽減させると同時に、患者の病状の定期チェックとリハを行っている。在宅療養中の患者には、安心して在宅療養ができるように、緊急時には24時間体制で病院への受け入れを約束し、そのための診療カードを携帯させている。

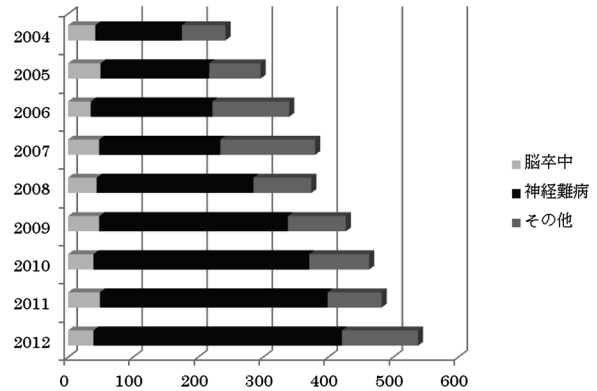


図2 2004～2012年の神経内科の入院患者数（横軸）の推移

2. 入院患者数

神経内科は、神経難病ばかりではなく、急性期脳卒中を含めた神経内科疾患全般を担当している。図2に、2004年から2012年までの神経内科の入院患者数（退院した患者数としてカウント）を示す。神経内科の入院患者数は、2004年の242名から2012年の538名まで、毎年、着実に増加し続けている。その2/3を神経難病の患者が占めており、年々増加する患者は神経難病の患者である。ちなみに、2012年は、全退院患者538名中、急性期脳卒中39名(7%)、神経難病382名(71%)、その他117名(22%)であった。すなわち、当院神経内科は神経内科疾患全般に対応しているが、神経難病医療に特化した構造ともなっている。

表1に、2004年から2012年における当センターの神経難病の入院患者数を示した。表では、まず延べ入院患者数を示し、さらに、カッコ内には患者実数を示した。なお、これ以外の神経難病では、ハンチントン病とクロイツフェルト・ヤコブ病の患者が1名ずつ入院したが、スモン、ウィリス動脈輪閉塞症の入院はなかった。なお、その他の神経難病（多発性筋炎、サルコイドーシス、筋ジストロフィーなど）も少数ながら受け入れている。

入院の目的は、診断のための精査、神経難病の治療、合併症の治療、あるいは、レスパイト入院など様々で、種々のステージの患者が含まれている。また、定期的なショートステイ（レスパイト入院）のために、同一の患者が複数回入院することも少なくない。そのため、

表1 2004～2012年の神経難病入院患者数（左は延べ人数，カッコ内は実人数）

	ALS	MSA	SCD	PD	MS	MG
2004年	40 (16)	31 (11)	1 (1)	35 (19)	9 (1)	3 (2)
2005年	65 (17)	33 (9)	14 (7)	37 (14)	7 (1)	2 (2)
2006年	58 (18)	60 (13)	16 (8)	37 (16)	12 (2)	2 (2)
2007年	55 (11)	78 (16)	8 (4)	22 (14)	11 (2)	2 (2)
2008年	82 (16)	78 (19)	21 (10)	30 (22)	8 (1)	0
2009年	94 (16)	87 (19)	28 (12)	39 (17)	17 (4)	4 (2)
2010年	107 (21)	82 (20)	23 (9)	75 (28)	14 (2)	1 (1)
2011年	92 (21)	110 (21)	27 (10)	71 (27)	16 (3)	2 (1)
2012年	64 (14)	125 (22)	28 (9)	121 (37)	24 (8)	7 (4)
計	657 (53)	684 (44)	165 (25)	467 (110)	118 (11)	23 (16)

ALS: 筋萎縮性側索硬化症, MSA: 多系統萎縮症, SCD: 脊髄小脳変性症, PD: パーキンソン病関連疾患, MS: 多発性硬化症, MG: 重症筋無力症.

表2 栃木県の神経難病特定疾患交付件数（2011年度末）

ALS	MSA	SCD	PD	MS	MG
123	192	323	1434	156	268

ALS: 筋萎縮性側索硬化症, MSA: 多系統萎縮症, SCD: 脊髄小脳変性症, PD: パーキンソン病関連疾患, MS: 多発性硬化症, MG: 重症筋無力症.

延べ入院患者数が、患者実数よりかなり多くなっている。

表1の最下段には2004年から2012年の入院患者の合計が示してある。この9年間にALSとMSAはそれぞれ40名以上の患者が計600回以上の入院をした。その多くが、在宅療養+定期レスパイト入院を継続している患者である。入院患者実数からはPD関連疾患の患者が110名と最も多くなっているが、PDは患者数が多く、外来通院で治療中の患者が、肺炎や尿路感染症などの合併症の治療のために単回の入院をすることが少なくないからである。

参考のために、表2に2011年度末の栃木県における神経難病患者数（特定疾患交付件数）を示した（難病情報センターのホームページによる）。当院には、栃木県のALS、MSAの患者の1～2割が入院していることになり、県北地区のほぼ全症例を当院で診療している。

このように、当院の神経難病センターは、入院においては、継続的に長期の在宅療養や入院治療を必要とし、人工呼吸器装着や胃瘻造設後の医療依存度の高い神経変性疾患、特に、進行期のALS、MSAやPDの

患者の医療を中心に行っている。これに対して、MSやMGなど免疫性神経疾患患者の入院は県全体の患者数を考えると極端に少ない。MSやMGなどの免疫性神経疾患患者は、病初期や寛解期は通常、常時介護が必要な身体機能ではなく、外来通院で治療中の患者が多いためであると考えられる。

IV. 各疾患の簡単なまとめ

1. 筋萎縮性側索硬化症（ALS）

2004年から2012年の9年間に、53名のALS患者が入院した。その後の臨床経過は、当院で死亡した患者が27名（うち病理解剖7名）、他院へ転院した患者が13名、生存中で当院治療中の患者が13名である。さらに、内訳は、人工呼吸器装着12名、喉頭摘出2名、非侵襲的陽圧換気 non-invasive positive pressure ventilation (NIPPV) 装着8名、胃瘻等造設後の患者が35名（経皮的内視鏡的胃瘻造設術 percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG) 34名、経皮的経食道的胃瘻造設術 percutaneous transesophageal gastrostomy (PTEG) 1名）となっている。

直近の2012年の1年間には、14名のALSの患者

が計 64 回の入院をした。その内訳は、在宅療養患者の定期的レスパイト入院が 9 名(人工呼吸器装着 5 名, NIPPV 装着 1 名, 喉頭摘出術後 1 名, PEG 造設後 8 名)で計 58 回の入院をした。また、終末期の入院が 2 名で腎不全と呼吸不全で死亡、合併症の急性腸炎と脳挫傷での入院が 1 名ずつ、診断・精査目的入院が 2 名、となっている。

進行期 ALS の患者の、気管切開+人工呼吸器装着に関しては、日本神経学会治療ガイドライン³⁾にしたがい、十分な説明と同意に基づいて行うようにしている。当院の ALS 患者の人工呼吸器装着率を計算すると、以下のものである。2004 年から 2012 年までの 9 年間に、当院で呼吸不全のために人工呼吸器を装着した患者が 7 名、人工呼吸器を装着せずに死亡した患者が 20 名(そのうち人工呼吸器装着を希望せず呼吸不全で死亡した患者が 19 名、人工呼吸器装着を希望していたが自宅で急変し急死した患者 1 名)の計 27 名の患者がいたので、人工呼吸器装着率は 26%となる。本邦における人工呼吸器装着率は施設によりさまざまであるが、当院では決して多くはない^{2,4)}。ALS 患者が人工呼吸器を装着するか、呼吸不全で死亡するかの時点まで発症後 2~3 年、人工呼吸器を装着しても発症後 5~6 年で死亡するのが平均的であり⁴⁾、その数年間の医療を当院で継続して提供することを目指している。

ただし、人工呼吸器を装着せずに死亡した患者の中の 3 名は、死亡時、NIPPV を常時装着しており、そのうち 1 名は NIPPV 装着で 1 年半を経過した。今後、NIPPV が気管切開+人工呼吸器装着までの橋渡しとしてだけでなく、NIPPV だけでも長期間維持できるようになると、人工呼吸器装着の事情が変わってくることもありえる。しかし、気管切開+人工呼吸器装着と NIPPV 常時装着では生活の質に差が出てくることも考えられるので、慎重な適応と十分な検討が必要である。

2. 多系統萎縮症 (MSA)

2004 年から 2012 年の 9 年間に、45 名の MSA の患

者が入院しており (1 名は長期入院しており退院患者としては 44 名)、その内訳は、小脳失調を主症状とする MSA-C が 25 名 (56%)、パーキンソニズムを主症状とする MSA-P が 20 名 (44%) である。その後の臨床経過は、当院で死亡した患者が 14 名 (うち病理解剖 3 名)、他院に転院した患者 11 名、生存中で当院治療中の患者 20 名である。また、人工呼吸器装着 6 名、NIPPV 装着 9 名、胃瘻 PEG 造設後 23 名である。

直近の 2012 年の 1 年間には、22 名の MSA の患者が計 125 回の入院をした。在宅療養中の患者で、定期的レスパイトのための入院が 19 名で、計 109 回の入院をしている。これらの患者では、人工呼吸器装着 4 名、NIPPV 装着 5 名、気管切開 1 名、PEG 造設後 8 名、となっている。診断・精査目的の入院は 2 名であった。また、合併症の治療のため、肺炎 7 回、尿路感染症 2 回、インフルエンザ 1 回、急性胃腸炎 1 回、呼吸不全 1 回、ジスキネジア 1 回の入院があった。1 名の MSA の患者が肺炎で死亡した。

MSA は突然死することが知られており、われわれの症例でも 5 名が自宅、あるいは、病院で突然死している。その原因として、閉塞性睡眠時無呼吸症候群、声帯外転麻痺、脆弱喉頭、呼吸中枢障害、などの多くの呼吸障害を併せ持つことが指摘されている⁵⁾。われわれは MSA の患者では、定期的な呼吸・嚥下機能評価が重要と考えている。そのため、簡易型終夜睡眠ポリグラフィ検査や、耳鼻科の協力で、声帯運動の評価のための喉頭ファイバースコープや、嚥下障害の評価のための嚥下造影検査を定期的実施して、気管切開、人工呼吸器装着、あるいは、胃瘻造設の適応を判断する重要な根拠としている。本邦の MSA 患者の全経過は平均 9 年とされ⁶⁾、ALS の約 2 倍の臨床経過をとるが、進行期にはさまざまな障害や合併症を引き起こすので、ALS に増して医療依存度が高い。

3. パーキンソン病 (PD) 関連疾患

PD は発症からの経過が長く、全経過は 15~20 年とされる⁷⁾。PD の診断と病初期の治療は外来レベルで可能であり、入院が必要となるのは、進行期以降に、

肺炎や尿路感染症などの合併症を頻発したり、運動障害や認知症のために介護が必要となる時からである。PDに比較するとPSPでは全経過は5～8年と短く、比較的早期に肺炎や嚥下障害などの合併症で入院治療が必要となることが多い⁸⁾。

直近の2012年の1年間に37名のパーキンソン病関連疾患の患者(PD 27名, PSP 8名, CBD 2名)が、計121回の入院をした。進行期のPD関連疾患の患者の入院目的は、レスパイト入院もあるが(8名, 計79回)、外来治療中に発症した合併症の治療のための入院も多い。その内訳は、肺炎17回、尿路感染症4回、意識障害、不明熱、脱水症、胃潰瘍、脳出血、脳梗塞、一過性脳虚血発作、骨折、各1回と多岐にわたっている。2名のPDの患者が肺炎で死亡した。

4. 脊髄小脳変性症(SCD)

SCDの診断と病初期の治療は外来レベルでも可能であり、入院が必要になるのは、比較的初期では治療目的にプロチレリン(ヒルトニン[®])の注射を行うための入院か、合併症や介護が必要になる進行期以降の入院である。

2004年から2012年の9年間に当センターに入院したSCDの患者は25名で、臨床病型の内訳は、マシャド・ジョセフ病Machado-Joseph disease(MJD) 11名、spinocerebellar ataxia 31(SCA31) 3名、dentatorubrodolusian atrophy(DRPLA) 2名、SCA6 1名、痙性対麻痺1名、episodic ataxia 1名、病型未定6名である。那須地区にMJDの大家系が存在するため、MJDが最も多くなっている。

5. 免疫性神経疾患

MSとMGの患者はコンスタントに存在するが、入院が必要となるのは、MSでは再発時のステロイド・パルス療法などの治療、MGでは胸腺摘出術を施行する場合などが中心となる。通常、寛解期には外来治療が行われるので、定期的な入院治療は限られている。しかし、免疫性神経疾患の最近の治療の進歩は目覚ましいものがあり、今後、入院での治療の適応が増えて

ることが予想される。

6. 病理解剖

当センターでは、2004年から2012年の9年間に、以下の12件の病理解剖が行われた。患者・家族のご厚意に衷心より感謝いたします。

なお、同期間の神経内科における神経難病の剖検率は、11/55件=20.0%、神経難病以外の神経内科疾患の剖検率は、7/60件=11.7%であった。下記の12例の神経難病の剖検は救急外来で死亡が確認された1例を含む。

2006年	80歳男性	ALS, 髄膜血管外皮腫, 肺炎
2007年	69歳男性	ALS, 認知症, 心筋梗塞
2008年	79歳男性	MSA, 呼吸不全
	75歳女性	PD, 敗血症
	86歳女性	ALS, 呼吸不全
2009年	72歳女性	ALS, 呼吸不全
2010年	83歳男性	ALS, 認知症, 肺炎
	81歳女性	ALS, 肺炎
	68歳男性	MSA, 肺炎, 大腸癌術後肺転移
2011年	66歳女性	ALS, 認知症, 呼吸不全
	56歳男性	MSA, 呼吸不全
2012年	77歳男性	SCD, 肺炎

V. おわりに

この10年間の当センターの足取りを振り返ると、われわれが担当する神経難病患者は着実に増加している。入院治療の中心となるALS, MSAなどは全経過が数年から10年にわたって病気は確実に進行する。その経過を初診から終末期まで一貫して診ることができれば、治療を受ける患者・家族にとっても、臨床研究を行う医療者側にとってもメリットが多いはずである。ベッド数の制限から、これらの疾患の長期医療は、在宅療養+定期的レスパイト入院を中心として行っているが、長期入院が可能な病院・施設の確保は今後の課題である。これらの神経難病の患者および家族を、医療面ばかりでなく、介護面や、公的制度活用生活面に至るまで、全般にわたるチーム医療で支えること

がわれわれの理念である。今後とも、「初診から看取りまで」一貫した専門的「チーム医療」を実践するユニークな医療システムの持つ利点を生かして、患者・家族のためによりよい神経難病医療を提供し、さらなる情報発信を続けていきたいと考えている。

本報告は、報告すべき利益相反はない。

文献

- 1) 難波玲子. 難病在宅医療. 脳神経 2006; 58: 645-651
- 2) 近藤清彦. ALS患者を支えるネットワーク. 脳神経

- 2006; 58: 653-659
- 3) 日本神経学会治療ガイドライン. ALS治療ガイドライン 2002. VIII. 呼吸管理・栄養管理. http://www.neurology-jp.org/guidelinem/pdf/als_08.pdf
- 4) 木村文治, 篠田恵一, 藤原真也ら. 筋萎縮性側索硬化症100例の変遷. 臨床神経 2003; 43: 385-391
- 5) 篠崎英治. 多系統萎縮症における上気道閉塞. 神経進歩 2006; 50: 409-419
- 6) Watanabe H, Saito Y, Terao S, et al. Progression and prognosis in multiple system atrophy. An analysis of 230 Japanese patients. Brain 2002; 125: 1070-1083
- 7) O'Sullivan SS, Massey LA, Williams DR, et al. Clinical outcomes of progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy. Brain 2008; 131: 1362-1372
- 8) 饗場郁子, 齋藤由扶子, 奥田聡ら. 剖検例からみた進行性核上性麻痺臨床像. 神経内科 2002; 56: 143-149